

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1923 - 1924 — N° 130

Travail du Service de Neurologie des Hôpitaux de Lyon (D^r Bériet)

Le Spasme de torsion

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 3 Juillet 1924

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Pierre LYON

né à TULETTE (Drôme) le 20 Septembre 1898



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

—
1924

LE SPASME DE TORSION

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1923 - 1924 — N° 130

Travail du Service de Neurologie des Hôpitaux de Lyon (D^r Bériel)

Le Spasme de torsion

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 3 Juillet 1924

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Pierre LYON

né à TULETTE (Drôme) le 20 Septembre 1898



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

—
1924

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire..... MM. H. HUGOUNEQ.
Doyen J. LEPINE.
Assesseur ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT, FLORENCE (A.), TEISSIER.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	MM. BARD.
Cliniques chirurgicales.....	ROQUE.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	TIXIER.
Clinique ophtalmologique.....	BERARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	COMMANDEUR.
Clinique neurologique et psychiatrique.....	ROLLET.
Clinique des maladies des enfants.....	NICOLAS.
Clinique des maladies des femmes.....	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	WEILL.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	VILLARD.
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie.....	LANNOIS.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	ROCHET.
Chimie biologique et médicale.....	NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie.....	CLUZET.
Matière médicale et Botanique.....	HUGOUNEQ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	MOREL.
Anatomie.....	BRETIN.
Histologie.....	GUIART.
Physiologie.....	LATARJET.
Pathologie interne.....	POLICARD.
Pathologie et Thérapeutiques générales.....	DOYON.
Anatomie pathologique.....	COLLET.
Chirurgie opératoire.....	MOURIQUAND.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.....	PAVIOT.
Médecine légale.....	Y
Hygiène.....	ARLOING (F.).
Thérapeutique, hydrologie et climatologie.....	Etienne MARTIN.
Pharmacologie.....	COURMONT (P.).
	PIC.
	X.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....	MM. VALLAS.
— — Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN.
— — Chimie minérale.....	BARRAL.
— — Urologie.....	GAYET.

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique.....	MM. PATEL.
Orthopédie.....	LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance.....	CHATIN.
Chirurgie expérimentale.....	LERICHE.
Stomatologie.....	TELLIER.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER.	COTTE.	CORDIER (V.).	MAZEL.
THEVENOT Léon.	DUROUX.	ROUBIER.	SANTY.
GARIN.	TRILLAT.	FAVRE.	DUNET.
SAVY.	SARVONAT.	BONNET.	CHALIER (André).
FROMENT.	FLORENCE (G.).	RHENTER.	CHALIER (Joseph).
THEVENOT (Lucien)	ROCHAIX.	LEULIER.	NOEL.
PIERY.			CORDIER (Pierre).

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. ROQUE, président ; CORDIER, assesseur ;
ROUBIER et CHALIER J., agrégés.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR ARNAUD,
Chirurgien des Hôpitaux de Saint-Etienne

Je n'oublie pas les témoignages de réelle amitié qu'il a, en toutes circonstances, prodigués à ma famille et à moi-même. Au cours de mes études médicales, ses encouragements et ses conseils ne m'ont jamais manqué. Je tiens à lui exprimer ici ma bien vive reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PALLASSE,
Médecin des Hôpitaux de Lyon.

Il m'a ouvert son service avec la plus grande bienveillance. Son enseignement clair et précis, ses causeries familières, l'intérêt qu'il m'a toujours témoigné, sont autant de titres à ma sincère gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BERIEL,

Médecin des Hôpitaux de Lyon.

J'ai trouvé dans son service les éléments de ce travail. Il a su me faire aimer la Neurologie, grâce à ses conférences claires et précises. Je l'en remercie bien sincèrement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ DEVIC,

Médecin des Hôpitaux de Lyon.

Il m'a fait le très grand honneur de me proposer, comme sujet de thèse, l'étude d'un syndrome clinique auquel il s'intéresse tout particulièrement. Il ne m'a ménagé, au cours de ce travail, ni son temps, ni ses précieux conseils. Je lui en resterai profondément reconnaissant.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROQUE

Qui a bien voulu accepter la présidence de cette thèse, je présente mes hommages respectueux.

A MES JUGES

LE SPASME DE TORSION.

INTRODUCTION

Le syndrome du corps strié est actuellement à l'ordre du jour. En dehors des maladies individualisées déjà depuis longtemps (paralysie agitante, maladie de Little, chorées), trois affections plus neuves appellent en ce moment l'attention. Ce sont la pseudo-sclérose, la maladie de Wilson et le *spasme de torsion*.

Lorsqu'on parcourt la littérature médicale qui a trait à cette dernière maladie, on est frappé de constater que, bien qu'un assez grand nombre d'observations en aient été publiées, aucun travail d'ensemble, résumant les diverses acquisitions qui ont été apportées à ce sujet n'a encore été fait en France. Nous n'avons ici d'autre prétention que d'essayer de combler cette lacune en faisant une sorte de « REVUE GÉNÉRALE » de la question.

Nous avons groupé, en un chapitre spécial de « BIBLIOGRAPHIE », les différents auteurs que nous avons cités ou consultés au cours de ce travail ; mais il serait injuste de ne pas mentionner, dès à présent, l'importante étude allemande de KURT MENDEL, aux sources de laquelle nous avons bien souvent puisé.

CHAPITRE PREMIER

Historique.

Jusqu'à présent, 89 cas de *spasme de torsion* ont été publiés. Nous nous bornerons ici, à mentionner ceux qui, par leur intérêt historique ou par leurs particularités, jalonnent l'histoire de cette affection.

Il suffit de remonter à l'année 1908, pour retrouver, individualisés par WALTER SCHWABLE, dans sa thèse inspirée par Ziehen, « Un spasme avec contracture tonique spéciale et symptômes hystériques », les trois premiers cas de *spasme de torsion*.

Deux ans plus tard, ZIEHEN lui-même (1910) apporte, sous le titre « Névrose de torsion tonique », deux nouvelles observations de malades, présentant, en plus, des troubles de la parole.

En 1911, OPPENHEIM publie quatre autres cas. Il est le premier à entrevoir la nature organique de la maladie, et propose pour elle les noms de « *Dysbasia lordotica* », ou de « *Dystonia musculorum deformans* ».

J. FRAENKEL, en 1912, rapporte lui aussi quatre cas. Il estime que l'affection a de grandes ressemblances avec le torticolis et l'intitule : « *Tortipelvis* ». Il étudie tout spécialement l'étiologie de la maladie, attribuant une grande importance au métabolisme du calcium.

RAMSAY HUNT, qui eut l'occasion d'observer six cas de *spasme de torsion*, leur consacre, en 1916, un long article, dans le *Journal of the American Medical Association*. Il étudie la pathogénie de l'affection et estime qu'il y a « perte graduelle du mécanisme destiné à régir et régulariser le tonus au cours des activités musculaires ».

En 1918, OTTO MAAS eut la bonne fortune de revoir, après dix ans, le premier cas de Schwalbe. Il fait remarquer les rapports étroits qui existent entre le *spasme de torsion* et le groupe pseudo-sclérose et maladie de Wilson. Il note aussi, dans l'évolution du cas de Schwalbe, l'apparition de certains symptômes propres à la paralysie agitante et notamment un tremblement parkinsonien.

Il faut arriver jusqu'à cette date (1918), pour trouver, pratiquée par THOMALLA, la première autopsie d'un cas de *spasme de torsion*.

On ne saurait non plus passer sous silence l'important travail consacré à cette question par KURT MENDEL, en 1919. Il y joint deux observations personnelles minutieusement étudiées et un essai de pathogénie particulièrement intéressant.

C. et O. VOGT, qui ont examiné aussi le cas dont Thomala a pu faire l'autopsie, précisent, en 1920, les ré-

sultats de l'examen anatomo-pathologique. Ces résultats sont confirmés l'année suivante par WIMMER et NEEL (1921), qui ont eu l'occasion de faire la deuxième et dernière vérification d'un cas de *spasme de torsion*.

Deux observations, concernant des spasmes survenus chez des malades à la suite d'une encéphalite léthargique, sont publiées ensuite, la même année (1922), par BÉRIEL, puis par MOURGUE.

Bien que plus spécialement consacré à la « maladie de Wilson », le remarquable ouvrage de HALL (1922) doit être mentionné ici. L'auteur conclut à la parenté de la maladie de Wilson, de la pseudo-sclérose et du *spasme de torsion*, estimant qu'au point de vue anatomo-pathologique, ces trois affections, qu'il réunit sous le nom de « Dégénérescence hépato-lenticulaire », diffèrent plus par l'étendue que par la nature intime de leurs lésions.

En 1923, WEDEL et GIRAUD présentent deux cas chez deux anciens « encéphalopathiques infantiles », de *spasme de torsion* du membre supérieur, accompagné de douleurs très vives.

Enfin, tout récemment (1924), URECHIA et MIHALESCU ont publié sur la « Dystonie lenticulaire », une étude suivie de trois observations personnelles, et dans laquelle ils insistent particulièrement sur les formes de « spasmes localisés ».

CHAPITRE II

Généralités et données étiologiques.

A) Nom de la maladie.

Après la dénomination de Ziehen « *Névrose de torsion tonique* », Oppenheim, estimant que le terme de « *névrose* » ne correspondait pas à la nature de la maladie, proposa de la désigner sous les noms de « *Dysbasia lordotica progressiva* », ou de « *Dystonia musculorum deformans* ».

Puis, Flateau-Sterling et Fraenkel essayèrent de leur substituer ceux de « *spasme de torsion progressif chez les enfants* » et de « *Tortipelvis* ». Enfin, Mendel se décida pour le nom de « *Torsions dystonie* ».

Tout en reconnaissant que la dénomination d'Oppenheim est celle qui résume le mieux les principaux symptômes de la maladie, nous conserverons celle de « *Spasme de torsion* », qui est la plus habituellement employée en France.

B) Fréquence.

Le *spasme de torsion* est une maladie très rare, récemment individualisée et, de ce fait, peu connue. Aussi, n'est-il pas étonnant de n'en retrouver, dans toute la littérature médicale, que 89 cas. Mais tout porte à croire que lorsque l'affection sera mieux connue, cette statistique augmentera : le nombre des cas publiés entre 1908 et 1919 est de 33 ; depuis cette dernière date, il a donc presque triplé en quatre ans.

De plus, il semble probable qu'en revisant bien des observations classées sous le titre de l'hystérie ou de l'athétose double, on élèverait à d'autres proportions un chiffre aussi faible.

C) Age d'élection.

Dans la grande majorité des cas, le début de la maladie s'est fait entre 7 et 13 ans. Le *spasme de torsion* est donc surtout une maladie de la seconde enfance et de la *puberté*.

Au-dessous de 7 ans, l'affection est très rare. Mendel rapporte cependant le cas d'un malade âgé de 6 ans, et celui de Price n'avait que 3 ans.

Il n'en est pas de même au-dessus de 13 ans : on trouve plusieurs observations de malades âgés de 14 à 19 ans. Wedel et Giraud ont publié les chiffres de 27 et 35 ans. L'âge le plus élevé paraît avoir été observé par Thomas et Long-Landry (53 ans).

D) Sexe, race, nationalité.

On ne peut, semble-t-il, pas dire qu'il y ait de prédilection bien nette pour l'un ou l'autre *sexe*. Cependant, la statistique de Mendel, établie en 1919, paraissait laisser prévoir une prédominance masculine.

Plus impressionnante est cette statistique, en ce qui concerne la *race*. Les Israélites sont atteints dans une proportion qui ne peut pas être le fait d'une simple coïncidence. Il va sans dire que la maladie ne leur est pas exclusive, mais cette proportion dépasse les deux tiers des cas. Malgré tout, Fraenkel, Seelert et Thomalla, pour ne citer que ceux-ci, ont rapporté plusieurs cas survenus chez des malades appartenant à toutes autres races.

Il en est de même au point de vue de la *nationalité* : il s'agit dans la plupart des cas d'individus russes ou polonais et il est frappant de constater que même les observations émanant d'auteurs étrangers à la Russie, ont trait à des malades relevant de cette nationalité (H. Coriat de Boston, 3 cas : 3 Russes). On retrouve toutefois un assez grand nombre de cas concernant des Allemands (Seelert), des Américains (Fraenkel), des Français (Bériel), des Hongrois.

E) Familiarité, hérédité.

Les trois premiers malades observés, ceux de Schwalbe, étaient frères et sœurs. On aurait donc pu croire au début qu'il s'agissait d'une *maladie fami-*

liale. Il n'en n'est rien et à part quelques autres cas isolés (Bernstein, Jakob, Davidenkoff), cette notion de familiarité à presque toujours été absente par la suite.

Le rôle de l'hérédité est discutable lui aussi. Bien souvent, il est impossible de noter dans l'ascendance des sujets examinés le moindre signe de maladie du système nerveux. Il y a cependant une série de cas dans lesquels on peut alléguer une hérédité nerveuse. Tels sont les cas de Schwalbe (« tremblements » du grand-père et de la mère), ceux de Bregman (épilepsie), de Fraenkel (tétraplégie et tics oculaires), de Thomalla (psychoses) et d'Oppenheim (névropathie). On peut trouver enfin la notion de l'alcoolisme dans les antécédents héréditaires de certains malades (Fraenkel).

F) **Étiologie.**

Nous dirons tout de suite que l'*étiologie du spasme de torsion* est des plus obscure et qu'il est difficile de faire la part, parmi les facteurs qu'on a pu noter, de ce qui n'est qu'occasionnel et de ce qui est nettement étiologique. D'autant que dans la plupart des cas, la maladie a commencé sans cause apparente.

Nous devons donc nous contenter de souligner ici, les commémoratifs retrouvés avec quelque fréquence dans les antécédents des malades.

La notion de *traumatisme* des membres inférieurs ou du tronc, est mentionnée plusieurs fois (Ziéhen, Flatau-Sterling, Fraenkel). Mais il s'agit le plus souvent de traumatismes légers et qui ne permettent pas

d'affirmer une relation certaine entre eux et l'affection.

Il est plus frappant de remarquer qu'assez souvent la maladie s'est installée immédiatement après une *fièvre typhoïde*. Les cas de Schwalbe, de Flatau-Sterling et de Bregman en témoignent. Parmi les autres maladies infectieuses ayant nettement précédé la maladie, il faut citer le paludisme (Fraenkel), et, dans un cas, la coqueluche (Climenko).

Une place à part doit être faite depuis ces dernières années, à l'*encéphalite épidémique*. On trouve actuellement des exemples indiscutables de *spasmes de torsion* ayant succédé à une encéphalite léthargique. A Lyon : Bériel et Duvernay ; à Paris : Lwoff, Cornil et Targowla, Pierre Marie et G. Lévy, ont présenté des cas dont la nature inflammatoire est manifeste.

Il faut faire des réserves plus importantes à l'égard de la *syphilis* : dans l'immense majorité des cas, on ne trouve aucun signe de syphilis nerveuse et Mendel pouvait dire en 1919 que « la syphilis ne jouait sûrement aucun rôle ». Cependant depuis, Dufour et Lhermitte ont publié chacun une observation de syndrome strié à type parkinsonien d'origine syphilitique, et il est très possible qu'un jour, on publie des cas où la syphilis est en cause.

Enfin, Wedel et Giraud ont eu l'occasion d'observer deux cas de *spasmes de torsion* survenus 26 ans après une poliomyélite.

CHAPITRE III

Sémiologie.

Le *spasme de torsion* réunit un ensemble de symptômes qui, au cours de la majorité des observations, se retrouvent selon l'expression de Mendel, avec une réelle « monotonie ».

Nous exposerons tout d'abord brièvement ceux qui marquent le *début de l'affection*, réservant une place plus importante à ceux qui appartiennent au *syndrome clinique nettement constitué*.

A) Signes de début.

Deux faits caractérisent le début de la maladie : il est *insidieux* et régulièrement *progressif*.

L'affection s'installe le plus souvent *sans prodromes* : on note quelquefois des céphalées, des sensations de tiraillements ou de névralgies dans les mem-

bres inférieurs ou la région lombaire, mais l'apparition de ces signes précurseurs est rare et il nous suffit de les mentionner ici.

C'est presque toujours par des *troubles de la marche* que la maladie commence à se révéler. Les parents d'un petit malade s'aperçoivent à cette occasion de certaines anomalies qui éveillent leur attention. En effet, dès le début, la marche revêt un caractère bizarre : la plante d'un pied déjetée en dehors ou en dedans, le malade n'appuie plus sur le sol que sa pointe et encore ne le fait-il que maladroitement et à faux. Ce trouble ne reste pas longtemps localisé à un seul membre : très rapidement, il gagne l'autre jambe ou les membres supérieurs, soit du même côté (forme à type hémiplegique : Schwalbe, Oppenheim), soit du côté opposé (forme croisée : Bregman, Flatau-Sterling).

Dans un certain nombre de cas, l'ordre d'apparition des phénomènes est inverse et ils se manifestent tout d'abord aux *membres supérieurs* : le malade se plaint d'un certain degré de gaucherie, d'incertitude, à l'occasion d'actes un peu délicats : écriture, couture. L'exécution de ces actes s'accompagne alors de raideur, de crampes, de soubresauts, de tremblement, qui finissent par les rendre impossibles. Il en est d'ailleurs de même dans ces cas que dans ceux où la maladie a débuté par les membres inférieurs : ceux-ci se prennent à leur tour, pour présenter par la suite, lorsque la maladie sera entièrement constituée, les troubles les plus accusés.

B) Période d'état.

Lorsque le syndrome clinique est au complet, il se manifeste essentiellement :

1° Par des *mouvements involontaires*, dont les plus caractéristiques, les spasmes, entraînent une lordo-scoliose et des troubles de la démarche.

2° Par une *altération du tonus* musculaire.

Nous consacrerons un paragraphe spécial à chacun de ces symptômes, puis nous ferons une revue rapide des diverses fonctions qui sont plus ou moins altérées au cours de la maladie et dont l'importance clinique est beaucoup moindre.

1° Symptômes cardinaux.

a) LES MOUVEMENTS INVOLONTAIRES.

Nous estimons qu'il faut placer au premier rang le symptôme qui a donné son nom à la maladie : le *spasme de torsion*.

Son caractère essentiel se trouve résumé dans le terme que lui a consacré M. Bériel : C'est, avant tout, un spasme « *d'action* ». Pour interpréter cette définition qui caractérise bien le mécanisme de production du spasme, il nous paraît utile de fixer tout d'abord dans une *vue d'ensemble*, le tableau clinique du dystonique (1).

(1) Nous emploierons souvent les termes de "dystonie" ou de "dystonique" à la place de ceux de "spasme de torsion" ou de "malade atteint de spasme de torsion".

Prenons le malade au lit. Dans cette position, en dehors de quelques mouvements involontaires non pathognomoniques et dont nous nous occuperons à la fin de ce paragraphe, le sujet est parfaitement tranquille et rien n'est décelé à l'examen de l'observateur. Commandons lui alors *le moindre effort*, faisons-lui garder la position assise, ou, à plus forte raison, faisons-le marcher, les phénomènes caractéristiques qui méritent donc bien le nom de phénomènes « *d'action* », entrent en jeu. Ils sont dès le début tellement frappants, qu'il suffit d'avoir vu un seul cas typique pour pouvoir refaire ensuite le même diagnostic. Voici en quoi ils consistent : à peine le malade a-t-il tenté de faire quelques pas, que les *spasmes toniques* s'installent, et l'immobilisent presque aussitôt dans une attitude impressionnante. Le tronc incurvé par une lordo-scoliose des plus prononcées, les extrémités tordues sur elles-mêmes ou croisées l'une au devant de l'autre, le malade selon l'heureuse expression de Schwalbe, « *s'enroule autour de son axe* », et à ce moment tout essai de marche ne fait qu'exagérer cette position. Seul, le *repos* complet mettra fin à cet état de spasme qui ne demandera pour se reproduire qu'une nouvelle tentative « *d'action* ».

Si nous analysons maintenant *en détail* le retentissement de ces spasmes sur les divers groupes musculaires qu'ils intéressent, nous constatons qu'ils s'exercent principalement sur la musculature de la *colonne vertébrale* et des *membres*. Il convient cependant de noter que dans quelques cas, on a vu la tête participer à ce mouvement de torsion, réalisant ainsi au

moment du spasme un véritable torticolis. Nous reviendrons sur ce point lorsque nous nous occuperons des formes cliniques de l'affection.

Du côté de la *colonne vertébrale*, bien que Climenko ait noté dans un cas une cyphose, la déformation habituelle est représentée par une *lordo-scoliose*. On peut dire qu'elle ne manque jamais et elle peut être rangée à ce titre parmi les signes les plus caractéristiques de la maladie. Elle intéresse le plus souvent la colonne lombaire, et comme toutes les autres déformations, est nulle ou peu marquée lorsque le sujet est couché, pour se dessiner au moment des efforts. Le *bassin* fait partie lui aussi de la symptomatologie de l'affection par ses attitudes vicieuses : incliné d'un côté ou de l'autre, parfois projeté en arrière, il contribue dans une large mesure, à imprimer à la position du malade un aspect typique.

Les *membres inférieurs* sont toujours fortement atteints par le spasme et, comme pour la colonne vertébrale, c'est au moment de la marche que les troubles y sont le plus accentués. Il est de règle de voir à l'occasion de cet effort, les jambes tordues sur elles-mêmes ou croisées l'une sur l'autre. Le pied, qui dès le début de la maladie, avait tendance à se poser sur la pointe, a exagéré cette position vicieuse et présente maintenant un équinisme des plus nets.

En ce qui concerne les *membres supérieurs*, il nous suffira de dire ici pour ne pas nous répéter, que les mêmes spasmes s'y exercent dans les mêmes conditions que pour le tronc et les jambes, c'est-à-dire lorsque le malade accomplit le moindre mouvement vo-

lontaire. Ils participent généralement au tableau clinique, en venant se croiser en avant ou en arrière du tronc. Mais là aussi nous retrouvons les mêmes phénomènes de torsion. Il faut cependant mentionner que les troubles y sont malgré tout, toujours moins prononcés que du côté des membres inférieurs, et cela alors même que la maladie les a atteints en premier lieu.

En plus du spasme de torsion que nous venons de décrire et qui suffirait à lui seul pour établir le diagnostic de l'affection, s'ajoutent dans presque tous les cas, toute une série de *mouvements involontaires* dont le caractère est emprunté à des types cliniques différents. Ce sont des mouvements athétosiques, choréiques, d'aspect serpentin, vermiforme, stéréotypé, qui animent le tronc et les membres du malade, mouvements tantôt successifs, tantôt combinés, tantôt limités à un seul type (par exemple à type choréique constant). Ils sont toujours sans but, rapides, bizarres, toniques et affectent surtout les segments proximaux des membres. Il en est d'ailleurs de ces mouvements comme du spasme de torsion (avec cependant une facilité plus grande pour entrer en jeu) : le repos les atténue considérablement, ils diminuent dans le décubitus et cessent complètement pendant le sommeil. Par contre, il suffit d'une excitation souvent minime pour les déclencher : la fatigue, parfois même les mouvements affectifs, l'attention et, a fortiori, les actes volontaires et la marche les provoquent. Aussi, les malades sont-ils amenés à rechercher une position qui atténue ces mouvements des plus pénibles : contrairement à ce

qu'on pourrait croire, ce n'est pas dans le décubitus, mais souvent en se pliant sur eux-mêmes qu'ils y parviennent (Bonhoeffer).

Le simple exposé de ces phénomènes anormaux, le fait qu'ils sont surtout marqués à l'occasion des efforts, laissent aisément prévoir que chez ces malades les *troubles de la marche* doivent prédominer : ils sont en effet extrêmement importants, aboutissant parfois à l'incapacité totale de faire un pas (Abrahamson).

Ces modifications profondes de la démarche relèvent d'un double mécanisme : elles sont provoquées à la fois par la gêne apportée à l'équilibre du fait des déformations de la colonne vertébrale et des membres à la suite du spasme de torsion, et par les nombreux mouvements involontaires (choréiques, athétosiques, etc...) que nous venons de décrire.

Déjà, le malade ne peut se tenir longtemps immobile sur ses deux jambes : il trépigne des deux côtés en frappant de grands coups sur les talons. Mais la marche lui est encore bien plus difficile : il élève brusquement sa jambe ou la projette en arrière, puis le tronc en entier se tord par saccades pendant qu'il essaie de faire quelques pas. Parfois, il s'agenouille presque sous l'influence de forts mouvements de torsion, puis réussissant à se lever, parvient à faire de nouveaux pas, les genoux fléchis ou les jambes croisées l'une sur l'autre. Spasme et mouvements involontaires ne cessent d'augmenter pendant l'exécution de ces mouvements et bientôt le malade sera obligé de faire une courte pause, qui, en atténuant sa contracture, lui permettra d'accomplir un nouveau trajet marqué par les mêmes troubles.

Les *anomalies* les plus curieuses existent au sujet de la marche : dans bien des cas, il est plus facile aux malades de marcher en arrière qu'en avant (Bernstein, Maas, Biach), parfois la station debout est plus troublée que la marche. Un malade d'Oppenheim qui ne marchait qu'avec les plus grandes difficultés pouvait danser sans troubles !

Ce qui prouve bien en tout cas combien il est difficile de décrire cette façon de marcher si particulière des « dystoniques », c'est la grande diversité des épithètes par lesquelles les différents auteurs ont essayé de la qualifier : ils ont employé tour à tour les termes de « grotesque, dansante, trépignante, maniérée, dandinante. » Mendel estime qu'elle rappelle beaucoup celle de la « dysbasie hystérique » et la compare, dans une image plus pittoresque que claire, à celle « du dromadaire, de la cigogne ou de l'autruche ». Quoi qu'il en soit, ce que nous venons d'en dire explique suffisamment que ces altérations intenses de la marche, cette combinaison constante de spasmes et de mouvements involontaires, représentent pour le malade les symptômes les plus pénibles de son affection.

b) LES TROUBLES DU TONUS MUSCULAIRE.

En face de ces phénomènes spasmodiques, on est étonné de constater qu'en dehors de leur apparition, la musculature du malade est *hypotonique*. C'est là aussi un trait caractéristique de la maladie que cette combinaison d'hypo et d'hypertonie qui avait suggéré à Oppenheim le terme de « dystonie ».

L'hypotonie se manifeste surtout à l'occasion des mouvements passifs : comme chez les tabétiques, on peut bien souvent mettre en évidence un certain degré de laxité articulaire (ainsi en pliant la jambe au genou, on parvient chez certains malades à l'étendre parallèlement le long de la cuisse). On peut également la rechercher par l'examen des réflexes tendineux qui sont généralement affaiblis, ou par « l'épreuve du ballotement », d'André Thomas.

Nous savons déjà dans quelles conditions l'hypotonie fait place à l'hypertonie et le rôle que jouent les mouvements volontaires dans l'apparition du spasme tonique, mais il y a lieu de signaler, que la simple répétition des mouvements passifs suffit à engendrer le spasme, créant ainsi une véritable « *alternance* » d'hypo et d'hypertonie.

Cependant, la force musculaire conserve toute son intégrité et il y a toujours absence totale d'amyotrophie et de paralysies. Enfin, les réactions électriques, assez rarement pratiquées il est vrai, ont toujours été normales.

2° Symptômes de moindre importance.

En dehors des deux symptômes capitaux que nous venons de décrire : les mouvements involontaires et les troubles du tonus, on ne trouve plus dans le *spasme de torsion* que des modifications de détail. Encore ces modifications sont-elles peu nombreuses. Afin de grouper ces quelques symptômes en un cadre qui nous semble logique, nous allons successivement passer en

revue le *système nerveux* et les *organes internes*, tout en reconnaissant que cela équivaudra bien souvent à décrire les symptômes négatifs de l'affection.

A. — SYSTÈME NERVEUX

a) *Troublés moteurs de second plan*

Nous comprendrons dans ce paragraphe, les troubles moteurs d'ailleurs rares, dont l'importance est bien réduite par rapport à ceux que nous avons déjà étudiés.

La tête, comme nous l'avons vu, est le plus souvent épargnée par les mouvements involontaires. Cette règle n'est cependant pas absolue et il est des cas où le domaine des *nerfs* craniens est intéressé lui aussi. Maas avait déjà constaté que son malade avait une expression de physionomie un peu tendue, rappelant celle de la paralysie agitante. Après lui, Bregman et Thomalla ont noté chez les sujets qu'ils ont examinés, un certain grimaçage du visage. Dans quelques cas (Flatau-Sterling), on a vu le spasme de torsion intéresser la tête et le cou. Enfin, Souques et Blamoutier rapportent une observation de spasme de la face et de la musculature bucco-pharyngienne. Ajoutons que les pupilles et les nerfs moteurs de l'œil n'ont jamais présenté quoi que ce soit de pathologique.

Dans la grande majorité des cas, la force musculaire n'est pas diminuée et jamais on ne rencontre de *paralysies*. On ne signale pas non plus d'*atrophies* bien nettes, et si dans quelques observations (Climenko),

on constate une légère diminution de volume entre un membre et l'autre, il semble bien qu'il s'agisse plutôt d'une atrophie d'hypofonction que d'une véritable amyotrophie. De même, on ne trouve jamais de troubles de la coordination : la pseudo-incoordination qu'on peut parfois observer en faisant exécuter les épreuves classiques qui servent à la déceler, ne tient qu'à la gêne occasionnée par les mouvements involontaires.

b) *Troubles de la sensibilité*

La sensibilité *subjective* ne présente généralement rien de caractéristique et l'absence de douleurs contraste habituellement avec l'intensité des phénomènes moteurs. Seules, quelques observations isolées témoignent que des troubles de la sensibilité subjective peuvent malgré tout exister. Ils se présentent alors sous forme de douleurs dans les extrémités les plus fortement atteintes, de tiraillements dans les pieds, de sensations de chaleur ou de tension, de crampes douloureuses. Wedel et Giraud ont publié une observation où le spasme, cependant léger, était surtout très nettement douloureux.

La sensibilité *objective* n'est jamais atteinte et, en aucun cas on a noté d'anesthésie d'aucune sorte.

c) *Examen des réflexes*

Les signes d'intégrité du faisceau pyramidal sont un des plus gros arguments en faveur du siège extra-pyramidal de la lésion qui est à l'origine de la maladie. Non seulement, dans presque tous les cas, on ne trouve

ni exagération des réflexes, ni signe de Babinski, ni trépidation épileptoïde, mais les *réflexes tendineux*, rotulien et achilléen, sont presque toujours *diminués*. C'est d'ailleurs un des signes par lesquels se manifeste l'hypotonie de la musculature.

Les cas contraires sont excessivement rares. Schwalbe, Fraenkel et Thomalla déclarent cependant avoir constaté un signe de Babinski bilatéral. On ne peut dire avec certitude s'il s'agissait dans ces cas d'un vrai Babinski (ce qui n'a rien d'impossible étant donné la proximité de la capsule interne et du corps strié) ou du pseudo-Babinski décrit par C. et O. Vogt, et qui ne représente que le déclenchement d'un mouvement athétosique d'extension provoqué par l'excitation plantaire.

Il nous reste à parler des « *réflexes de posture* ». Ces réflexes, décrits tout dernièrement par Foix, consistent dans le fait suivant : « Lorsque sur un sujet normal, on modifie passivement la position d'une articulation, il se produit dans les muscles qui normalement règlent cette position, un état de contraction tonique qui tend à fixer la nouvelle attitude. » Ces réflexes sont donc des phénomènes normaux, mais ils peuvent être diminués ou exagérés. Abolis ou diminués dans les lésions de la voie pyramidale et de l'arc réflexe élémentaire, ils sont *exagérés* dans les affections des voies extra-pyramidales et par conséquent dans le *spasme de torsion*. Pour mettre en évidence cette exagération, le moyen le plus commode est de s'adresser à la contraction du muscle jambier antérieur : Après flexion dorsale du pied, le jambier anté-

rieur au lieu de ne se contracter qu'un court instant pour se relâcher ensuite lentement comme cela a lieu normalement, conserve beaucoup plus longtemps cet état de contracture tonique, tendant ainsi à fixer le pied dans sa nouvelle position. Nous verrons lorsque nous nous occuperons du diagnostic différentiel que ces « réflexes de posture » pourront, lorsqu'ils seront mieux connus, acquérir à ce point de vue une grande importance.

d) *Fonctions intellectuelles et psychiques*

Fait paradoxal, étant donné le début précoce de la maladie et sa longue durée, le *développement intellectuel* des malades s'est toujours montré au moins égal à la moyenne. Dans aucun cas, les facultés intellectuelles n'ont été diminuées et Mendel a même présenté un malade dont l'affection datait de 32 ans et qui possédait une haute instruction.

Au point de vue *psychique*, même contraste entre la durée et la sévérité de la maladie et le « bon moral » des malades, ce qui tient sans doute à l'absence de douleurs. Quoi qu'il en soit, les malades sont ordinairement patients, de bonne humeur, parfois même gais. Et bien qu'on puisse relever chez un petit nombre d'entre eux quelques phénomènes psychiques : instabilité, irritabilité, idées hypochondriaques, on est étonné de trouver ces troubles si peu accentués et chez un nombre de malades aussi restreints.

La *parole*, elle aussi, n'est généralement pas altérée et les rares observations où elle s'est montrée spasmodique, bégayante, explosive, nasonnée (Bernstein, Ziehen) doivent être tenues pour exceptionnelles.

e) *Examens de laboratoire*

Parmi les cas où l'étiologie de l'affection est inconnue, Haenisch est le seul à avoir constaté une hyperlymphocytose (sans albuminose) du liquide céphalo-rachidien. La réaction de Wassermann s'est toujours montrée négative. On peut donc considérer pratiquement le *liquide céphalo-rachidien comme normal*.

Il n'en est pas de même chez les malades dont l'affection a succédé à une encéphalite : dans ces cas, la ponction lombaire décèle assez souvent de l'albumine en excès ou de la lymphocytose (Urechia et Michalesen).

B. — *Organes internes et réactions humorales*

Il n'y a presque rien à dire à ce sujet, l'examen des divers organes n'ayant jamais montré de modifications importantes. Seul, le *foie* retiendra un instant notre attention. Mendel prétendait en 1919 qu'on ne constatait jamais d'altérations du foie. Sans que la cirrhose soit liée à la symptomatologie du *spasme de torsion* comme elle l'est à celle de la maladie de Wilson, il faut cependant signaler qu'on l'a constatée deux fois (autopsies des cas de Thomalla et de Wimmer et Neel). Depuis, des troubles moins importants d'insuffisance hépatique (levulosurie, glycosurie, ictère, crise hémoclasique) ont été rapportés par divers auteurs

Le *sang* a été examiné plusieurs fois au point de vue de la réaction de Wassermann. Celle-ci s'est toujours montrée négative.

CHAPITRE IV

Diagnostic.

A) Diagnostic positif.

Voici quels sont les éléments qui permettent d'établir le diagnostic de l'affection : début à l'âge de la puberté le plus souvent par les membres inférieurs, progression constante jusqu'à un état stationnaire, mouvements involontaires provoqués par le moindre effort, surtout marqués pendant la marche : *spasme de torsion* provoquant une *lordo-scoliose* et intéressant aussi les membres, auquel s'associent des *mouvements divers* (athétosiques, choréiques, etc...), *trouble du tonus musculaire* consistant en une alternance d'hypo et d'hypertonie. D'autre part, absence de troubles psychiques, rien du côté de la parole, de la force musculaire, des organes internes. Diminution des réflexes, pas de signes pyramidaux. Longue durée de la maladie.

Autant de signes qui sont, dans les formes typiques, tellement caractéristiques que « penser au *spasme de torsion* équivaut bien souvent à poser le véritable diagnostic ».

B) Diagnostic différentiel.

Les maladies qui doivent être différenciées du *spasme de torsion* sont : l'hystérie, l'athétose double, la chorée chronique, la paralysie agitante juvénile, la myotonie, le groupe pseudo-sclérose et maladie de Wilson.

1° l'hystérie.

En face d'un « dystonique », la première idée qui s'impose à un observateur non averti est celle de l'hystérie. Ce qui montre bien l'importance de cette affection au point de vue du diagnostic différentiel, c'est que les trois premiers cas décrits, ceux de Schwalbe, furent présentés sous ce titre : « Une forme spéciale de spasme, avec symptômes hystériques ». Et, nul doute que, bien avant lui, comme le fait remarquer Climenko avec raison, un grand nombre de cas aient été classés sous cette étiquette. Cette erreur s'explique surtout par les troubles de la marche dans le *spasme de torsion* : cette démarche maniérée, bizarre, grotesque, donne aisément à première vue l'impression d'une démarche hystérique. De plus, lorsqu'on cherche des signes d'organicité, on s'adresse aux signes pyramidaux et le fait de n'en pas trouver égare encore le diagnostic.

Malgré tout, des dissemblances profondes séparent les deux affections, du moins en ce qui concerne les formes classiques de la « dystonie ».

Ce qui manque essentiellement chez le « *dystonique* », c'est justement ce qu'on retrouve habituellement dans l'hystérie : le fonds mental bien particulier avec affaiblissement de la volonté et modifications du caractère. Dans le *spasme de torsion*, l'échec de la *suggestion* est complet. Si un hystérique peut aisément reproduire l'état spastique, les troubles de la démarche, les contractions spéciales et même les mouvements involontaires du « dystonique », l'affaiblissement des réflexes et cette alternance d'hypo et d'hypertonie bien particulière au spasme de torsion, ne peuvent être simulés. Un signe susceptible de prendre un jour, lorsqu'il sera mieux connu, une importance considérable au point de vue du diagnostic différentiel entre les deux affections, est représenté par ce que Foix a appelé les « *réflexes de posture* ». Nous avons vu dans notre chapitre de séméiologie en quoi il consiste : nous n'y reviendrons pas. Mais on peut se demander si ce signe ne deviendra pas plus tard en quelque sorte, l'homologue pour les affections du *corps strié*, du signe de Babinski dans les lésions des voies pyramidales. Ce sera alors un signe précieux pour trancher le diagnostic entre : maladie organique avec lésions du corps trié et maladie fonctionnelle. Enfin, l'évolution même de la « dystonie », cette évolution d'abord nettement progressive, puis stationnaire, sans oscillations importantes, sa longue durée, lui appartiennent en propre et aident à la distinguer de l'hystérie.

Il y a cependant deux manifestations du pithiatisme qui pourraient tout particulièrement exposer à des erreurs de diagnostic. Ce sont :

D'une part, les *astasia-abasia trépidantes* qui se déclanchent uniquement au moment où le malade essaye de se lever. Mais, dans ces cas, les mouvements sont beaucoup plus brusques et ont un caractère beaucoup plus théâtral que dans le spasme de torsion. De plus, ils n'impriment jamais au malade de véritables « torsions ».

D'autre part, les contractures réalisant des syndromes, tels que la *camptocormie*, qui entraîne des déformations ressemblant à celles du *spasme de torsion*. Ce qui cependant les distingue, c'est d'abord que le véritable enroulement n'a jamais été décrit dans l'hystérie, et que, d'un autre côté, l'élément « *d'action* » manque dans ce dernier cas.

Enfin le diagnostic sera particulièrement difficile dans les formes très légères de « dystonie ». Nous rapportons plus loin une observation que nous croyons pouvoir rattacher au *spasme de torsion* : il s'agit d'un individu, débile mental, qui lorsqu'il doit effectuer un effort, présente de temps en temps une torsion du corps et du visage qui l'immobilise. L'élément émotionnel paraissait très net chez lui. On met le malade en traitement dans une station hydrothérapique où il prend devant son médecin un de ces spasmes : une psychothérapie immédiate et intense ne put nullement abréger la crise : il s'agissait bien d'une « dystonie ».

Il est donc infiniment probable, qu'à mesure qu'on

connaîtra mieux le *spasme de torsion* et qu'on le cherchera dans des formes à développement incomplet, ce diagnostic se posera de plus en plus. Et, ce sont les *échecs de la psychothérapie* qui serviront le plus souvent à orienter le diagnostic dans le bon sens, lorsqu'on hésitera avec l'hystérie.

2° l'athétose double.

L'athétose double est un cadre délaissé aujourd'hui où on a fait entrer bien des cas appartenant à des maladies nettement individualisées à l'heure actuelle, tandis que maintenant l'athétose est considérée comme un symptôme et non comme une maladie.

Le *spasme de torsion* n'a pas échappé à ces erreurs de diagnostic et la présence fréquente dans cette affection de mouvements athétosiques en est la cause principale.

Lorsqu'on analyse cependant isolément les mouvements athétosiques des « dystoniques » (qui d'ailleurs sont à l'arrière plan de la maladie), on constate de grandes différences entre eux et les mouvements athétosiques purs, *décrits par les classiques*. Alors que ceux-ci sont caractérisés par des mouvements successifs, souples, permanents, lents et rythmiques, accompagnés de grimaçage de la face, occupant surtout les segments distaux des membres, influencés par les émotions, ceux des « *dystoniques* » offrent des particularités absolument contraires. Rapides, hypertoniques, combinés, non rythmés, n'intéressant jamais la face, localisés surtout aux segments proximaux des mem-

bres, faiblement influencés par les émotions, les mouvements athétosiques du *spasme de torsion* n'ont donc rien de semblable avec ceux qui caractérisent l'ancienne « athétose double ». Il y a lieu d'ajouter que la lordo-scoliose et l'hypertonie sont des symptômes exclusifs à la « dystonie » et que, tandis que dans cette dernière maladie les mouvements involontaires cessent complètement pendant le sommeil, il n'en est pas de même chez les athétosiques. Enfin, l'athétose double *classique* est une maladie de l'enfance accompagnée souvent de parésies, d'exagération des réflexes, du signe de Babinski et de trépidation épileptoïde, alors que le *spasme de torsion* est une maladie de la puberté au cours de laquelle les réflexes sont plutôt affaiblis et où le signe de Babinski est pour ainsi dire toujours négatif.

3^e la chorée chronique de Huntington.

Cette forme de chorée, surtout lorsqu'elle est accompagnée de mouvement de flexion du tronc, pourrait parfois en imposer pour un *spasme de torsion*. Mais la chorée est caractérisée par l'apparition héréditaire, son début entre la trentième et la quarantième année, son état mental bien spécial, avec une irritabilité très grande et surtout un affaiblissement progressif de l'intelligence, autant de facteurs qui manquent absolument au tableau de la « dystonie ». Les mouvements eux-mêmes ne sont pas absolument semblables : cloniques dans la chorée, ils sont plutôt toniques dans le *spasme de torsion*. Enfin, la lordo-scoliose vient, une fois de plus, trancher le diagnostic.

4^o la maladie des tics.

Les mouvements involontaires qui caractérisent la maladie des tics convulsifs et qui intéressent souvent des territoires extrêmement étendus, arrivent quelquefois à simuler ceux du *spasme de torsion*. Mais le tic, si étendu soit-il, lorsqu'il est à son « apogée », n'était primitivement qu'un mouvement de défense, conforme au but et par conséquent semblable à un mouvement volontaire. Rien de tel dans la « dystonie » : ses mouvements sont nettement involontaires et sans but et, contrairement aux tics, moins brutaux ; ils bloquent le malade dans sa nouvelle position. De plus, les tics ne se développent pas sur tous les terrains, si bien qu'on a pu dire que « l'état mental du tiqueur n'est qu'un cas particulier de la dégénérescence mentale ». C'est l'opposé de ce qui se passe pour le *spasme de torsion*, où nous avons vu que l'hérédité ne jouait absolument aucun rôle, et où l'état mental et intellectuel est des meilleurs. Enfin, tandis que la maladie des tics affecte surtout la face, s'accompagne d'écholalie, d'émission saccadée de bruits inarticulés, on ne retrouve aucun de ces signes dans « dystonie ».

5^o la paralysie agitante juvénile.

C'est un diagnostic qu'on trouve dans les auteurs qui se sont occupés de la question du *spasme de torsion*. Actuellement, il nous semble probable qu'il s'agissait de « figés » post-encéphaliques. Ce qui explique que ces auteurs aient discuté ce diagnostic, c'est

qu'on rencontre quelquefois dans la « dystonie » un tremblement assez semblable à celui de la paralysie agitante et on a même signalé chez certains malades quelques signes propres à cette dernière maladie : le geste de « rouler des pilules », ou une certaine raideur de la musculature de la face (Maas). Malgré tout, les éléments qui caractérisent les syndromes parkinsoniens et qui sont étrangers au *spasme de torsion* sont nombreux. Nous citerons seulement : la rigidité typique du visage, l'aspect soudé du corps, le phénomène de la pulsion. Par contre, les mouvements spasmodiques, bien spéciaux de torsion, et la lordose appartiennent en propre à la « dystonie ».

6° la myotonie.

La maladie de Thomsen est représentée, elle aussi, par des spasmes qui entrent en jeu à l'occasion des mouvements volontaires. Mais ici, le phénomène est exactement l'inverse de celui du *spasme de torsion*. Alors que, dans la myotonie, le spasme s'installe dès l'accomplissement initial de l'acte volontaire, pour ne durer que quelques secondes et disparaître par la répétition à courts intervalles du même mouvement, le spasme de la « dystonie » croît progressivement au cours des mouvements volontaires, pour persister bien plus longtemps et s'exagérer, si on répète le même mouvement. De plus, l'exploration électrique montre que la « réaction myotonique » n'existe pas dans le *spasme de torsion*, pas plus que les altérations du muscle.

7^o la pseudo-sclérose et la maladie de Wilson.

Nous sommes d'autant plus gênés pour établir un diagnostic différentiel entre le groupe pseudo-sclérose et maladie de Wilson, d'une part, le *spasme de torsion*, d'autre part, que, lorsque nous nous occupons de la pathogénie de l'affection, nous nous rangerons à l'avis de Hall, qui réunit les trois maladies sous le titre de « dégénérescence hépato-lenticulaire ». Cependant, tout en faisant cette réserve importante sur l'identité vraisemblable du fond anatomo-pathologique de ces trois affections, rien ne nous empêche de dire, qu'au point de vue clinique pur, leur symptomatologie présente quelques dissemblances assez marquées et ce sont ces signes distinctifs que nous nous proposons d'étudier ici. Nous laisserons, au contraire, volontairement, de côté les nombreux symptômes qui leur sont communs.

Ceux qui n'appartiennent qu'à la maladie de Wilson et à la pseudo-sclérose sont : les phénomènes de pulsion, la dysphagie, le grimaçage du visage, les troubles psychiques, la dysarthrie, la pigmentation cornéenne, sous forme d'un anneau brun verdâtre, le tremblement élevé au rang d'un signe important, la perte des mouvements associés, les contractures, la « durée postérieure de la contraction musculaire à l'examen électrique » (Søderbergh).

L'hypertonie, qui est commune aux trois maladies, n'alterne avec de l'hypotonie que dans le *spasme de torsion*. Elle n'est d'ailleurs que peu marquée dans la pseudo-sclérose, où, au contraire, le tremblement

prédomine. Nous ne ferons que citer la cirrhose hépatique : elle paraît être une des altérations les plus constantes de la maladie de Wilson. Mais comme elle ne se manifeste par aucun signe clinique (ni ictère, ni ascite, ni circulation complémentaire), comme elle n'est qu'une trouvaille d'autopsie et que les cas de *spasme de torsion* qui ont été observés n'ont donné lieu qu'à deux vérifications, il est bien difficile de dire si elle appartient également à la « dystonie ». Elle existait, en tout cas, dans les deux autopsies qui ont pu être faites.

Enfin, un signe distinctif important est fourni par l'évolution : la maladie de Wilson et la pseudo-sclérose sont des maladies beaucoup plus sévères, évoluant en une dizaine d'années vers la mort, tandis que le *spasme de torsion* a une évolution des plus lentes (certains cas datent de plus de trente ans) et le pronostic vital est toujours favorable.

Formes cliniques.

La symptomatologie du *spasme de torsion* est ordinairement très typique et on est frappé, lorsqu'on relit les observations qui en ont été publiées, de voir combien tous les cas se ressemblent. On trouve cependant quelques observations isolées, à symptomatologie un peu aberrante, qui ont retenu notre attention et nous ont incité à les grouper ici en un court chapitre représentant les « formes cliniques » de l'affection. Nous y décrirons successivement : les *spasmes localisés*, les *spasmes douloureux* avec tendance à la contraction. Enfin, les cas de *formes frustes* seront représentés, à la fin de ce travail, par notre dernière observation.

A) Spasmes localisés.

Certaines formes de « dystonie », au lieu d'intéresser, comme d'habitude, le tronc et les membres du malade, restent localisées à quelques groupes musculaires, soit nettement isolés, soit, en tout cas, restreints.

C'est ainsi qu'on a vu des malades chez qui le spasme ne se manifestait absolument que par une

plicature du tronc ou une déformation en opisthotonos à l'occasion des mouvements volontaires. Dans d'autres cas, la tête seule participe à la contracture en réalisant un torticolis spasmodique auquel s'associent parfois également des troubles dystoniques du membre supérieur correspondant.

Le spasme peut aussi se localiser aux muscles de la face, aux muscles péribuccaux, à ceux de la phonation et de la déglutition. Souques et Blamoutier ont observé un cas très net de spasme de la face et de la musculature bucco-pharyngienne. Enfin, Babinski et Martel ont décrit un spasme de la face, du cou et des muscles glosso-palato-laryngés, qui ne s'est étendu au membre supérieur gauche que six ans après, ce qui laisse supposer (disent ces auteurs), qu'il y aurait, dans la région striée, des centres distincts pour les divers segments du corps, comparables à ceux de la zone motrice corticale.

Le diagnostic de ces cas atypiques serait des plus difficiles, si on ne retrouvait, dans d'autres groupes musculaires, les divers mouvements involontaires, choréiques ou athétosiques, qui accompagnent habituellement le spasme.

B) Formes douloureuses avec tendance à la contraction permanente.

Wedel et Giraud ont publié, en 1923, deux cas de *spasme de torsion*, localisés aux membres supérieurs et présentant plusieurs particularités. Survenu vingt ans après une hémiplegie infantile, le spasme intéres-

sait le membre supérieur hémiplégié, tordant l'avant-bras autour de son axe, sans secousses. La torsion n'était cependant pas très accusée, mais le spasme était très douloureux et progressait jusqu'à ce que le membre soit contracturé en flexion. A ce moment-là, la contracture étant devenue définitive, les douleurs disparaissaient. Il faut noter que, dans ces deux cas, au syndrome strié, qui était nettement prédominant, s'ajoutait un syndrome d'excitation motrice du côté hémiplégié. C'est, en tout cas, croyons-nous, la seule observation où le spasme ait été accompagné de douleurs.

CHAPITRE V

Essai de pathogénie.

On ne doit s'attendre, pour ce chapitre de pathogénie, ni à une description ou à une discussion complète des innombrables théories qui ont été proposées, ni surtout à des conclusions qui auraient la prétention d'être définitives. Nous entrons, en effet, dans la grande question de la *physiologie motrice extra-pyramidale*, actuellement à l'étude et qui est loin d'être entièrement résolue.

Le premier point à élucider est celui de la *nature organique du spasme de torsion*. Les premiers auteurs, en effet, l'avaient présenté comme une névrose, et ce fut Oppenheim qui eut le mérite, en se basant sur des considérations purement cliniques, d'émettre l'hypothèse qu'il s'agissait peut-être bien d'une affection organique. Un peu plus tard, Mendel l'admit de

façon absolue, toujours sans autopsies. Il était seulement frappé de l'uniformité des cas, de leur ténacité et de l'influence nulle qu'avait sur l'apparition du spasme la volonté du malade, même stimulée par la meilleure des psychothérapies.

Les autopsies n'ont fait que confirmer cette manière de voir et actuellement, la nature organique de l'affection ne fait plus le moindre doute. Nous donnerons d'abord le compte rendu détaillé de ces deux autopsies, qui représenteront à elles seules tout le chapitre *d'anatomie pathologique* de ce travail.

1° Autopsie du cas de Thomalla.

A l'examen macroscopique : sévères atléractions dans le *putamen* du noyau lenticulaire. Le putamen est, des deux côtés, fortement rétréci, son tissu est crevassé. La consistance du putamen des deux côtés est étonnamment molle.

L'examen histologique montre : un foyer de ramollissement étendu dans le putamen. Le processus pathologique est, après l'écorce de l'insula, comme découpé par une ligne de démarcation assez accusée. Le noyau caudé et les ponts de substance grise qui relient le noyau caudé et le putamen et qui coupent le bras antérieur de la capsule interne, ne sont pas altérés. Struma colloïde. Foie petit, avec altérations qui classent la maladie dans la pseudo-sclérose et la maladie de Wilson.

C. et O. Vogt, qui ont examiné aussi le cas de Thomalla signalent en même temps des lésions du noyau de Luys et confirment à cela près les résultats précédents.

2° Autopsie du cas de Wimmer et Neel.

a) cirrhose hépatique nodulaire ;

b) grosse rate ;

c) altérations accusées du *noyau caudé* et du *putamen* : ici, le tissu nerveux est presque détruit. Présence de cellules à grains lipoides. Vaisseaux augmentés. Pas de foyers de nécrose, ni formation de kystes. Dans le thalamus et l'hypothalamus, destruction considérable des cellules ganglionnaires. Altérations dans le pont, la moelle allongée (prolifération des cellules névrogliques) dans l'écorce (altérations de la névroglie et dégénération des cellules ganglionnaires).

Donc, non seulement *lésion très avancée du corps strié*, mais aussi *altérations diffuses du cerveau*, du thalamus, de l'hypothalamus, de la protubérance, du cervelet, sous forme de : destruction du tissu nerveux, des cellules ganglionnaires et affection caractéristique de la névroglie (amoncellement des cellules névrogliques, depuis les cellules normales, à travers les formes transitoires jusqu'aux cellules d'Alzheimer). Dans toutes ces parties, corps strié et le reste, les lésions, au point de vue histo-pathologie, sont analogues.

On voit donc que, dans les deux cas, existaient des *lésions du corps strié*. Dans le premier, elles lui étaient limitées, tandis que dans l'autre elles étaient beaucoup plus diffuses. Néanmoins, la constance des altérations de cette région doit faire considérer que c'est sa destruction qui forme le substratum anatomique du *spasme de torsion*. C'était d'ailleurs là un fait qu'on aurait pu prévoir, étant donné les grandes analogies qui existent entre cette maladie et le groupe pseudo-sclérose de Westphall et maladie de Wilson.

Mais ces autopsies nous montrent un fait qui mérite d'être élucidé tout de suite, car il pose la question de

la nature même de l'affection : c'est la *cirrhose hépatique*. Ce n'est pas avec deux cas seulement qu'on peut parler de la constance de cet élément hépatique, mais nous tenons à faire remarquer que l'absence de signes de cirrhose dans les cas sans autopsie n'a aucune espèce de signification : dans l'immense majorité des cas où elle a été découverte à l'autopsie dans la maladie de Wilson, elle n'avait eu aucun retentissement clinique. Il est donc tout à fait troublant de constater que les deux seules autopsies que nous ayons présentent cette altération hépatique. A moins que, dans la suite, toute une série de cas négatifs ne soient observés, il faut admettre que cette cirrhose a manifestement un rôle : elle n'est pas une simple coïncidence. La question a déjà été agitée pour la maladie de Wilson et n'a reçu aucune solution définitive : le même agent s'exerce-t-il à la fois sur le noyau lentriculaire et sur le foie, la nécrose hépatique met-elle en liberté des *substances toxiques*, de façon élective pour certaines cellules cérébrales ? Nous l'ignorons absolument. Tout ce que nous savons, c'est qu'une toxine donnée peut avoir des affinités chimiques étroitement localisées pour certains groupes cellulaires. Nos moyens d'investigation chimique sont encore trop grossiers pour que nous puissions avoir même une idée de ces affinités : nous n'en citerons qu'un exemple, déjà anciennement connu, celui du botulisme. Pourtant, il est impossible d'admettre une étiologie univoque pour tous les cas de *spasme de torsion* : des syndromes qui ne peuvent pas en être différenciés cliniquement ont été observés comme

formes prolongées d'encéphalite épidémique. Nous aurions donc tendance à considérer le *spasme de torsion* plutôt comme un syndrome que comme une maladie autonome. D'ailleurs, c'est une grande loi neurologique que les symptômes dépendent plus de la localisation que de l'agent causal.

La question de la localisation étant résolue en faveur du corps strié, il reste à savoir quel est le *mécanisme physiologique* des troubles observés. L'expérimentation directe n'est d'aucun secours : Wilson a détruit chez des singes, au moyen de l'aiguille électrolytique, les noyaux lenticulaires et eux seuls. Ce tour de force expérimental n'a abouti à rien et les animaux en expérience n'ont pas présenté de troubles. Ce résultat paradoxal n'est pas fait pour simplifier la question, ni pour rendre très absolues les idées actuelles sur la physiologie du corps strié.

Sherrington a abouti, par une voie indirecte, à des résultats plus utilisables. C'est par sa classique expérience de la *rigidité déréçébrée* qu'on peut résumer ainsi : une section portant entre les noyaux rouges et la zone sous-thalamique, amène non pas une quadriplégie flasque, mais un état d'hypertonie généralisée, fixant l'animal en une attitude qui est celle de sa station la plus habituelle. On peut donc en conclure qu'il existe, au-dessus de la section, des centres qui *modèrent* une action tonigène, située dans la partie sous-jacente à la section. Les centres modérateurs supérieurs ne peuvent guère être que le *corps strié*, puisqu'on sait depuis bien longtemps que la destruction du cortex moteur ne donne rien d'analogue. Quant aux

centres tonigènes inférieurs, il faut vraisemblablement les placer d'abord dans le cervelet : sur un animal en état de rigidité décérébrée, la destruction du cervelet atténue considérablement l'hypertonie, *mais sans l'abolir complètement*. Il existe donc un autre centre, qui est sans doute représenté par le *noyau rouge* : en effet, des expériences d'excitation directe du noyau rouge auraient donné une exagération très nette du tonus musculaire. Mais il est difficile d'affirmer que l'excitation a été réellement, purement localisée à un organe aussi petit, sans diffuser parmi les nombreux faisceaux blancs de la région. Plus convaincant est le fait que la section du tronc cérébral au-dessous du noyau rouge, aboutit à la quadriplégie flasque et non à l'hypertonie.

On peut donc admettre que, du noyau rouge, et, probablement par l'intermédiaire du faisceau rubro-spinal de Morakow, partent des impulsions tonigènes. Le noyau rouge est lui-même sous la dépendance d'une double action : l'une *excitatrice*, venue du cervelet, l'autre *modératrice*, venue du corps strié. On conçoit donc assez nettement que le déficit fonctionnel de ce dernier, laissant prédominer les actions tonigènes, aboutisse à l'hypertonie. Ajoutons toutefois que, pour Wilson, le corps strié agirait sur l'action tonigène non pas du cervelet, mais du cortex. Cette explication n'a pas rencontré beaucoup de partisans, car elle ne cadre pas avec ce que nous savons de l'action tonigène du cortex, qui se manifeste beaucoup plus par des décharges brusques (épilepsie jacksonienne), que par des spasmes de longue durée.

Enfin, il est un fait clinique dont l'explication physiologique est beaucoup plus difficile : c'est l'élément « *d'action* ». Comment expliquer, en effet, que le mouvement volontaire, à point de départ manifestement cortical, vienne exagérer les troubles du corps strié ? D'autant plus que Déjerine est très catégorique et nie toute connexion cortico-striée. Il est vrai que von Monakow a décrit, au contraire, des fibres strio-corticales, que lui aurait révélé la méthode de Marchi, dans des altérations récentes du corps strié. Il semble pourtant qu'on puisse au moins faire des hypothèses pour expliquer l'action de l'effort musculaire sur l'hypertonie : il est certain que tout mouvement volontaire implique l'entrée en action immédiate du cervelet (c'est la condition absolue de la coordination et de l'harmonie de ce mouvement). Cette entrée en action du cervelet peut fort bien se manifester par une brusque augmentation de son *action tonigène*, que le corps strié déficient est incapable de *régulariser*. Nous reconnaissons que cette hypothèse n'explique pas comment, à l'état normal, le corps strié pourra intervenir à temps pour modérer ce tonus, s'il n'a aucune connexion avec le cortex. Mais il faut se souvenir que le corps strié a des relations étroites avec le thalamus, qui est en rapport lui-même avec le cervelet et avec tout le système sensitif, y compris les fibres transmettant les notions d'attitude et le sens musculaire.

Nous ne nous dissimulons pas qu'il resterait encore à expliquer toute une série d'autres faits : pourquoi la forme wilsonienne agit-elle avec autant d'intensité

sur la musculature de la face, alors que la forme « *spasme de torsion* » la respecte à peu près ? Pourquoi, au repos, le wilsonien est-il encore hypertonique, alors que le malade atteint de spasme de torsion est hypotonique ? Nous considérons que ces questions sont absolument insolubles, à l'heure actuelle. Il faudra encore amasser de nombreux matériaux avant de pouvoir dire s'il s'agit de questions de *localisation* dans le corps strié, ou si ce sont des questions de *type de lésions* qui interviennent.

CHAPITRE VI

Evolution.

L'évolution du *spasme de torsion* se fait en deux étapes bien distinctes : au début, la maladie *progressive* d'une façon lente et constante. Puis, longtemps après, lorsque les symptômes ont atteint en quelque sorte leur apogée, l'affection se fixe en un *état stationnaire*. A ce moment, les oscillations dans un sens ou dans l'autre ne sont plus que de faible importance : légères améliorations ou exacerbations peu marquées, ne sont toujours que passagères. On a pu cependant constater quelquefois des améliorations durables dans certains groupes musculaires isolés : elles intéressaient généralement les membres supérieurs. De plus, Maas, qui eut l'occasion d'examiner huit ans après, le cas de Schwalbe, nota que « l'état général du malade s'était considérablement amélioré ».

Malheureusement, ces cas ne sont que des exceptions et il ne faut, malgré tout, guère compter sur une régression des symptômes; la plupart des cas en témoi-

gnent, mais nous citerons seulement, parmi tant d'autres, celui de Mendel, où la maladie s'installa à 14 ans, ne fit que progresser jusqu'à 27 ans, pour rester ensuite stationnaire. On peut considérer cet exemple comme étant la règle au point de vue de l'évolution générale de l'affection.

Complications.

Il n'y a pas, à proprement parler, de complications véritables du *spasme de torsion*. Certains auteurs, qui ont spécialement étudié cette question, ont voulu faire, à ce titre, une place à part à l'hystérie. Cette place n'est pas très importante : il est de fait que Schwalbe a constaté chez un de ses malades une « hypalgésie hystérique généralisée », et qu'Oppenheim rapport dans un cas des signes concomitants de pithiatisme. Mais ces observations sont trop rares pour qu'on puisse élever l'hystérie au rang d'une véritable complication du spasme de torsion.

Quelquefois, certains troubles psychiques assez intenses se sont ajoutés au tableau clinique de la dystonie : quelques malades ont présenté des phases

d'agitation, des idées hypochondriaques, des hallucinations et même des idées délirantes (Schwalbe, Fosse). Mais il en est encore ici de même que pour l'hystérie : ces complications ont toujours été assez rares et, malgré tout, assez effacées, pour que nous puissions nous borner à les signaler.

Pronostic.

Le pronostic *fonctionnel* du *spasme de torsion* est naturellement des plus mauvais et se déduit facilement de ce que nous avons dit de l'évolution : progressive au début, la maladie reste ensuite stationnaire, mais ne s'améliore jamais. Les malades sont condamnés à une existence des plus pénibles et isolée du monde, mais que l'absence de douleurs rend, malgré tout, supportable, lorsqu'ils ont pu s'adapter aux troubles inévitables de leur maladie.

Quant au pronostic *vital*, il n'y a pas encore le recul nécessaire pour qu'on puisse affirmer qu'il est des plus favorables, mais tout le laisse supposer. Les cas où la maladie dure déjà depuis 20, 30 ans et plus ne sont pas rares et, jusqu'ici, seules des maladies intercurrentes ont abrégé la vie d'un nombre très restreint de malades.

CHAPITRE VII

Traitement.

Comme pour bien des maladies organiques du système nerveux, l'action de la thérapeutique sur le *spasme de torsion* est pour ainsi dire nulle. Aussi, serons-nous très brefs à ce sujet.

Cependant, surtout en Allemagne, tous les agents paraissent avoir été mis en œuvre : la thyroïdine, les sels de chaux, les injections spinales de sulfate de calcium, l'iode, le mercure, le bromure et tous les sédatifs, ont été tour à tour employés sans le moindre résultat. Il en fut de même des agents physiques : les bains, le massage n'amènèrent aucun amélioration. Quant à l'électrisation, elle n'aboutit, le plus souvent, qu'à une aggravation de la maladie. On a tenté aussi, sans plus de succès, l'opération de Foerster (V^e-VIII^e racines cervicales).

Seule la rééducation paraît avoir donné, dans quelques cas, des résultats assez satisfaisants, mais ils ne furent toujours que passagers.

Enfin, chez les malades de M. Bériel, dont nous publions les observations, on essaya de donner de l'*hyoscine* à la dose de trois quarts de milligramme par jour. On ne peut pas dire que ce dernier médicament les ait vraiment améliorés, comme il le fait souvent pour les « figés » post-encéphalitiques. Néanmoins, un de ces malades a déclaré nettement que sous son influence il se sentait « moins raide ». On est donc en droit d'essayer à nouveau cette thérapeutique.

OBSERVATIONS

A titre d'exemples, nous donnons ici quatre observations de *spasme de torsion*. Les deux premières peuvent être considérées comme caractéristiques. L'une est due à l'obligeance de M. Bériel ; la deuxième est empruntée à Mendel : nous avons cru faire œuvre utile en la résumant ici, car elle est extrêmement typique et n'a jamais été traduite en français.

Les deux autres observations, dues, l'une à M. Bériel, l'autre à M. Vieux, sont données, au contraire, comme *formes frustes*. Dans ces deux cas, en effet, le diagnostic fut particulièrement délicat.

OBSERVATION I

(Malade présenté par MM. BÉRIEL et DEVIC, à la *Société de Médecine et des Sciences Médicales*, du 12 décembre 1923.)

Homme de 26 ans : aurait eu à l'âge de huit mois une affection que la mère qualifie de méningite ; avant la guerre, il était apprenti jardinier, puis il entra en 1914 comme manœuvre dans une usine métallurgique. Le peu de développement intellectuel du malade ne permet pas de reconstituer son histoire avec beaucoup de précision ; quelques documents militaires fournissent les données suivantes :

1915 : faiblesse générale et incontinence d'urine ;

1916 : bras droit contracturé ; limitation des mouvements de la hanche droite, tremblement « névropathique ».

En 1920, tremblement marqué du côté gauche ; aspect de sclérose en plaques. Ce qu'il y a de plus sûr, c'est qu'en 1918, le malade était beaucoup moins impotent que maintenant, car il pouvait faire un petit travail de bureau (à la vérité très simple).

En 1921, on lui fit, à Saint-Etienne, une ponction lombaire dont le résultat aurait été négatif ; elle fut néanmoins suivie de deux séries d'injections intraveineuses d'arsénobenzol. Le résultat thérapeutique fut nul ; au contraire, l'état s'aggrave lentement et, depuis quelques mois, le tableau clinique est le suivant : au repos, dans son lit, en l'absence de toute excitation psychique ou motrice, le malade ne présente que des mouvements involontaires d'aspect athétosiques faibles et localisés aux membres supérieurs. *Mais les efforts déclanchent toute une série de spasmes musculaires* ; dans la simple position assise, on ne constate qu'un torticolis inclinant la tête à droite. La station debout fait apparaître une ordose dont l'aspect rappelle celui des myopathies. Les premiers pas entraînent une scoliose à concavité gauche avec exagération du torticolis ; au bout de quelques pas, le bassin bascule par élévation de la crête iliaque droite ; les membres inférieurs se raidissent, se mettent dans l'extension forcée, avec équinisme. La marche devient alors hésitante et très pénible.

L'examen du malade montre des réflexes tendineux normaux ; le réflexe cutané plantaire donne des réactions assez spéciales : recherché dans la position normale, il s'effectue en extension, mais avec une certaine brusquerie, différente du mouvement majestueux décrit par Babinski. Si l'on fait coucher le malade sur le ventre, les jambes relevées, le réflexe se fait en flexion dorsale. Il n'y a pas d'incoordination à proprement parler ; mais lorsque le malade porte le doigt sur le nez, apparaissent des oscillations de grande amplitude qui rappellent un peu le tremblement intentionnel de la sclérose en plaques. L'écriture est difficilement lisible, tremblée, mais non dysmétrique. Au repos complet, la recherche du tonus musculaire par le procédé du ballottement d'A. Thomas mon-

tre de l'hypotonicité. L'hyoscine, à la dose de trois quarts de milligrammes par jour, a un peu atténué la violence des spasmes. Examen hépatique négatif.

OBSERVATION II

(Résumé du premier cas de MENDEL)

Homme âgé maintenant de 45 ans. Israélite-allemand. Ses parents étaient déjà âgés à sa naissance. Pas d'antécédents héréditaires.

Commença, à 14 ans, à mal marcher, se plaignit de faiblesse et de maladresse dans les jambes, particulièrement dans la jambe droite. Environ trois ans après, commença un tremblement du bras droit. Puis la maladie s'aggrava progressivement jusqu'à sa vingt-septième année — avec quelques courtes aggravations et améliorations — la marche fut plus difficile, le tremblement du bras droit plus fort. A partir de 27 ans, l'état resta jusqu'à maintenant (pendant dix-huit ans) stationnaire, avec seulement de médiocres oscillations. Tous les moyens tentés restèrent sans résultat, seule la rééducation apporta des améliorations marquées, mais passagères.

Examen actuel : Très bonne force massive de la musculature, alternance remarquable d'hypo et d'hypertonie, spasmes. En particulier : à l'état hypotonique des muscles, succède, par la répétition des mouvements passifs, une hypertomie manifeste des mêmes muscles. De plus, *à la suite des mouvements volontaires, se produisent des mouvements de forte torsion*, en partie choréiformes, en partie athétosiques. La marche comporte, à la suite de cela, quelque chose d'étudié, de maniéré, de bizarre. Il y a, en plus, un tremblement (à type de paralysie agitante) du bras droit et de la jambe droite, surtout marqué au repos. Les émotions, la fatigue augmentent ces mouvements involontaires ; ils cessent complètement pendant le sommeil. La colonne vertébrale présente une *lordose* manifeste dans la région lombaire, disparaissant dans le décubitus dorsal, s'accusant fortement dans la station

assise et surtout à la marche. La région du bassin est projetée en arrière et la tête un peu penchée en arrière (position de dromadaire). La tête et le visage sont entièrement libres de tout mouvement involontaire. Pas de nystagmus. Les réflexes sont obtenus, mais *faibles*. Pas de réflexes pathologiques. La sensibilité est parfaitement normale, il n'y a pas de douleurs. Nerfs craniens libres. Intelligence excellente. Psychisme sans particularités. Sphincters en ordre. Pas de pigmentation cornéenne, rien au foie, ni aux autres organes.

OBSERVATION III

(Malade de M. BÉRIEL : observation extraite d'un article de MM. DEVIC et CONTAMIN, dans le *Journal de Médecine de Lyon*, du 20 juin 1923.)

Homme de 36 ans, comptable, marié, deux enfants bien portants, Sa femme est bien portante ; n'a pas eu de fausse couche. Personnellement, paludisme à 15 ans. Vers 20 ans, chancre avec bubon suppuré. Rien ne prmet d'en prouver la nature syphilitique.

En juillet 1922, le malade présenta un coryza banal et un peu d'assoupissement après les repas. A la fin du mois d'août, il commence à sentir que ses muscles lui obéissent mal. Parfois, il se sent subitement raide et il doit abandonner l'usage de la bicyclette, ne se sentant plus assez souple pour conserver son équilibre. A la fin du mois d'août et au début de septembre, par deux fois, descendant un escalier, il sent son corps se raidir brusquement, ses orteils « se crispent » et il tombe d'une seule masse en avant. Une autre fois, dans la rue, les mêmes contractions amènent une chute latérale. Peu à peu ces phénomènes s'aggravent, deviennent presque continus, amenant une impotence qui nécessite, au bout de trois mois, le séjour au lit. Le malade est d'abord considéré comme atteint de paraplégie spasmodique, puis pris pour un pithiatique et soumis, sans le moindre succès, à la psychothérapie par un médecin compétent. Depuis cette époque, l'état est resté

stationnaire jusqu'à l'entrée dans le service, le 21 mai 1923. Pourtant, depuis quelques mois existe un phénomène nouveau : spasmes musculaires brusques, mais peu prolongés, amenant tantôt un mouvement de flexion des orteils droits, tantôt « collant les deux bras au corps et attirant les épaules en arrière ». Ces spasmes surviennent même la nuit et réveillent le malade ; pourtant, ils ne sont pas douloureux. Ils s'accompagnent seulement d'une sensation pénible sur laquelle nous reviendrons tout à l'heure.

A l'entrée : bon état général apparent, examen viscéral négatif, en particulier foie et rate non perçus. Aucun signe clinique de dégénérescence hépatique. (Il n'a pas été pratiqué d'épreuve fonctionnelle). Intelligence absolument intacte, les réponses sont correctes, rapides et précises.

Examen neurologique : Le malade présente deux aspects complètement différents suivant qu'on l'examine au repos ou à l'occasion d'un effort musculaire quelconque. Dans le premier cas, apparence tout à fait normale, facies non figé. La palpation montre des muscles parfaitement relâchés et les épreuves de ballottement révèlent un tonus musculaire normal, aucune ébauche de roue dentée. Pourtant, si on prolonge l'examen, en particulier pour la recherche des réflexes cutanés ou tendineux on, déclanche soit un des spasmes décrits plus haut, soit des phénomènes de même ordre plus étendus. Surtout tous les essais de mouvements actifs, dès qu'ils nécessitent un effort musculaire un peu marqué, modifient complètement l'aspect du malade. Au membre supérieur, les troubles sont légers. Le malade écrit correctement, sans micrographie.

Pas de diminution de la force musculaire, mais légère adiadococinésie (les marionnettes sont exécutées lentement) ; lorsque le malade porte l'index sur le nez, à la fin du mouvement, il ne se produit ni oscillations latérales, ni tremblement intentionnel vrai, mais l'arrivée au but est saccadée et un peu lente.

Aux membres inférieurs, les mouvements sont beaucoup plus anormaux. La force musculaire semble conservée, le malade oppose une résistance considérable aux différents mou-

vements qu'on tente d'imprimer à ses membres, soit qu'on essaye d'étendre la jambe primitivement fléchie, soit qu'on essaye d'abaisser la cuisse légèrement surélevée au-dessus du plan du lit. Par contre, les mouvements actifs sont très troublés, le malade ne peut fléchir la cuisse (la jambe étant en extension) au-dessus d'un angle de trente à trente-cinq degrés. L'effort déclanche alors un spasme des muscles de la face postérieure de la cuisse. La flexion de la jambe sur la cuisse se fait lentement, péniblement et par saccades, et la palpation permet de sentir une contraction manifeste du quadriceps ; au contraire, l'extension se fait rapidement et de façon absolument normale. En somme, les mouvements d'extension sont corrects ; les tentatives de flexion déclanchent au contraire très vite un spasme des extenseurs qui bloque le mouvement volontaire. Toutes les excitations du membre inférieur droit amènent immédiatement une flexion du gros orteil avec spasme tonique du court fléchisseur plantaire. Lorsque le malade veut faire un effort musculaire plus violent, il est immédiatement en proie à des contractures de tous les muscles du dos et des lombes atteignant même les membres supérieurs. Le sujet peut passer du décubitus horizontal à la station assise sans s'aider des mains, à condition d'être déjà soulevé par deux oreillers ; s'il est dans le décubitus horizontal absolu, le mouvement devient impossible. Le talon ne décolle pas, mais il se produit une contracture généralisée des muscles extenseurs du rachis qui arrêtent la flexion en avant. Nous avons essayé de mettre le malade en décubitus ventral, mais il s'est déclanché immédiatement des spasmes des fessiers et des muscles de la face postérieure de la cuisse. Si on veut faire lever le malade, il ne peut quitter son lit de lui-même ; il faut le faire pivoter tout d'un bloc comme une masse rigide ; debout, soutenu par deux aides, il peut faire le tour de la salle. Il marche à petits pas, traînant les pieds sur le sol sans stepper ni se mettre en équinisme. De temps en temps, les contractures subissent une brusque exacerbation, les muscles spinaux se tendent, le malade est renversé en arrière ou bien présente une ébauche de torsion du tronc portant le côté droit en avant. Pendant toutes ces manœuvres, la face subit des modifications légères mais nettes : le masque se

fige, rappelant un peu celui des parkinsonniens ; le clignement palpébral s'arrête, en même temps que la tête se fléchit sur l'épaule gauche.

Toutes les fois que ces spasmes se produisent le malade gémit plaintivement, mais il avoue toujours qu'il ne ressent pas de douleurs à proprement parler et en particulier aucune des sensations qui accompagnent les crampes musculaires ; il existe seulement un sentiment d'angoisse extrême, accompagnant l'impression de n'être plus maître de son corps.

L'examen montre des réflexes rotuliens polycinétiques des Achilléens normaux sans trépidation épileptoïde ni clonus de la rotule. Les réflexes cutanés plantaires présentent une modalité assez spéciale : à droite, le gros orteil se met en flexion, attitude qu'il adopte d'ailleurs toutes les fois que le malade fait un effort ; à gauche, le réflexe est habituellement, mais non toujours en extension, ils y ajoute des contractions du quadriceps du côté excité et même parfois du côté opposé. Des mouvements alternatifs d'extension et de flexion des orteils succèdent souvent à ce premier mouvement. Réflexes de posture très augmentés (jambier antérieur).

La sensibilité est normale, rien du côté des yeux ni des pupilles.

Ponction lombaire : tension 20, pas d'hyperalbuminose, mais 55 lymphocytes par bande de la cellule de Nageotte accompagnés de deux ou trois polynucléaires. Wassermann négatif.

OBSERVATION IV

(Due à l'obligeance de M. le Docteur VIEUX, de Divonne-les-Bains)

Homme de 22 ans. Grand débile mental, anxieux. Le malade raconte qu'assez souvent, au moment de *faire un effort*, par exemple, lorsqu'il doit monter dans un tramway, il est pris brusquement d'un *spasme*. Il n'y a ni perte de connaissance, ni pâleur. Le malade ne peut parler, mais il sait ce qui se

passé autour de lui. Les yeux sont révulsés, la bouche entr'ouverte, la tête légèrement tournée à droite. Etant donné l'élément fonctionnel indubitable du malade et son état mental d'anxieux, le malade est envoyé à Divonne, où le Docteur Vieux assiste à deux crises, dont il a bien voulu nous donner la description et qui durèrent 8 à 10 secondes. Pendant toute leur durée, la présence du médecin, ses encouragements véhéments, n'eurent aucune action sur la durée de la crise.

Dans le cas particulier, la première impression fut qu'on avait affaire à un pur fonctionnel. Ce n'est qu'à la suite des constatations du Docteur Vieux que la question : forme fruste de *spasme de torsion* s'est posée et, en interrogeant le malade de très près, on se rendit compte que ce qui déclenchait ses mouvements était beaucoup moins l'émotion d'avoir à agir, que le fait d'exécuter un mouvement.

Conclusions.

I. — Le spasme de torsion est une maladie récemment individualisée et *rare*. Le premier cas publié ne remonte qu'à 1908 et, jusqu'à présent, on n'en relève dans la littérature médicale que 89 cas.

II. — La maladie s'observe avec une fréquence remarquable chez des *Russes israélites*. L'âge d'élection pour son apparition est celui de l'enfance et surtout de la *puberté*.

III. — L'*étiologie* du spasme de torsion est encore imprécise. L'*hérédité* ne paraît pas jouer un rôle important.

IV. — Sa *symptomatologie* peut se résumer ainsi : spasmes toniques dans les muscles utilisés pour la marche, apparaissant ou augmentant à l'occasion de tout effort musculaire, disparaissant au repos. Lordo-scoliose de la colonne vertébrale. Pas de paralysie, pas d'ataxie, pas d'amyotrophie, pas d'anesthésie. Mais trouble important du tonus musculaire, avec alternance d'hypo et d'hypertonie, sans diminution de la force musculaire.

V. — Le *diagnostic* se pose avec : l'hystérie, l'athétose double, la chorée, la paralysie agitante juvénile, la myotonie, la pseudo-sclérose et la maladie de Wilson.

VI. — Le nombre très restreint d'autopsies rend la *pathogénie* de l'affection obscure. Il semble cependant que le *spasme de torsion* soit une des modalités cliniques du syndrome strié et doive, à ce titre, être rapproché de la pseudo-sclérose et de la maladie de Wilson.

VII. — La *thérapeutique* n'a pour ainsi dire aucune action sur l'affection.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
ROQUE

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LÉPINE.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 4 Juin 1924
LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
CAVALIER.

Bibliographie.

- ABRAHAMSON J. — A case of dyst. muscul. def. *New-York. Neurol. Society*, 12 nov. 1912. (Réf. *Zeitschrift f. d. ges. Neur.* VII, 1913.
- BABINSKI. — *Soc. de Neurol.* 8 mars 1922. *Revue Neurol.* 1921, p. 462.
- BABINSKI et DE MARTEL. — *Revue Neurol.*, 1913, p. 739.
- BABONEIX et LANCE. — *Revue Neurol.* Juillet 1923, p. 35.
- BELING C.-C. — A case of dyst. muscul. def. *Journ. of. nerv. and ment. diseases*, 1914, XLI, n° 3.
- BÉRIEL. — *Soc. Méd. Hôp. Lyon*, 4 avril 1922.
— *Journ. de Méd. Lyon*. 20 juin 1922.
— Syndrome du corps stré. *Lyon Médical*, 25 mai 1924.
- BÉRIEL et DEVIC. — Spasme de torsion. *Lyon Médical*, 25 mai 1924.
- BERNSTEIN. — Ein Fall von Torsionkrampf. *Wiener Klin. Woche*. 1912. N° 42.
- BIACH. — Ein Fall von Dyst. muscul. def. *Mitt. der ges. f. inn. Med. in Wien*, 1924, XIII, H. 7.
- BLANDY. — *Journ. of. Neurol. a. Psych.* Vol. 1. N° 2, 1920.
- BONHOEFFER. — Fall von torsionspasmus. *Neur. Cblatt*, 1913, S. 137.
- BREGMAN L.-E. — Zur Kenntniss der Krampfzustände. *Neur. Cbl.* 1912, S. 885.
— Ein Fall von torsionspasmus, *Neurol. Polsk.* 1913, III, H. 6.

- CASSINER. — *Klin. Woche*, p. 53, 1922.
- CLIMENKO. — Dyst. muscul. def. *Méd. Record*, 12 décembre 1914, LXXXVI.
- COLLIER J. — Case of torsion dyst. *Proceeding of the roy-soc. of Med.* Vol XIV, p. 69, 1921.
- CORNAT H. (de Boston). — Dyst. muscul. def. *Boston med. a. surg. Journ.* 14 sept. 1916, p. 383. (Réf. *Rev. Neurol.* 1919, p. 532.)
- DANA. — *Journ. of. Werv. a. ment. dis.* P. 259. Vol. 39.
- DAVIDENKOFF et SOLOTOWA. — Analysé in *Zentrbl. f. Neurol. u. Psych.* Vol. 31, p. 432, 1923.
- DERCUM F. — *Journ. of. nerv. a. ment. dis.* 1917, p. 246, Vol. 45.
- DEVIC — Syndrome du scorps strié et motricité extra-pyramidale, *Lyon Méd.*, 25 mai 1924.
- DEVIC et CONTAMIN. — Syndrome rappelant le spasme de t. d'orig. méningo-enceph. *Journ. de Méd. de Lyon*, 20 juin 1923.
- DILLER Th. et WRIGHT. — Dyst. muscul. def. *Journ. of. nerv. a. ment. dis.* P. 337. Avril 1916.
- DUFOUR, DEBRAY et BARISÉTY. — Sur un syndrome strié d'origine syphilitique. *Revue Neur.* 1921, p. 175.
- EWALD. — Le synd. dyst. Un cas de dyst. de torsion. *Münchener med. Woche*, 24 février 1922.
- FLATAU E. et STERLING W. — Progress. torsionsp. bei Kindern. *Zeitschrift f. d. ges. Neurol. u. Psych.* 1911, VII. H. 5.
- FLATTER. — Ein Fall v. Torsiondyst. *Zeitschrift. f. d. ges. Neur. u. Psych.* Vol. 69, p. 27, 1921.
- FOIX et THÉVENARD. — Réfl. de posture. *Rev. Neurol.* 1923, p. 449.
- FORSTER. — Linsenkern u. psych. sympt. *Monatsch. f. psych. u. Neurol.* P. 215, 1923.
- FOSSEY R. — A case of dyst. muscul. wibh. remark. familial history. *New-York med. Journ. of. med. record.* Vol. 116, p. 329, 1922.

- FRAENKEL J. — Dyst. lordot-prog. *Journ. of. nerv. a. ment. diseases*, 1912, IXL, N° 6.
- FRANKENBERG. — *Soc. Neur. et psych. Stettin*, 1920.
- GOODHART. — *Journ. of. nero. a. ment. dis.*, p. 445, vol. 50, 1919.
- FRAÜENTHAL et ROSENBECK. — *Journ. of. nerv. a. ment. dis.*, p. 134, vol. 52, 1920.
- HAENISCH. — *Progress. torsionsp. Neurol. Cbl.* 1914. S. 69.
- HALL. — *Degeneresc. hepato lenticul.* Masson, 1922.
- HALLOCK F, M. et FRINK H. W. — *Journ. of. nerv. a. ment. dis.* P. 348, vol. 45.
- HIGRER H. — Ein Fall von Dyst. musc. def. *Neurol. Polske*, 1911, T. II, H. 5.
- HUNT R. — *Journ. of. Amer. med. association.* Nov. 1916. Vol. 67, p. 1430. (Réf. *Rev. Neurol* 1919, p. 531.)
- JAKOB (C.). — Bertrag zur Resuist. der Erk. mit amyostatischen symptomenkomplex. *Archiv. f. psych.* Vol. 65, p. 540, 1922.
- JELIFF. — *Journ. of. nerv. a. ment. dis.*, p. 261, vol. 39.
- KESCHNER. — Dyst. mus. def. *Journ. of. nerv. a. ment. dis.*, 47, p. 103, 1918.
- KRAMER. — Torsionsp. ähul. Bild beim Erwachsemen. *Neur. Cbl.* 1918, p. 221.
- LESYNSKI. — *Journ. of. nerv. a. ment. dis.*, p. 260, vol. 39.
- LHERMITTE. — *Annales Med.*, 1921, t. 10, n° 3.
- LHERMITTE et CORNIL. — *Rev. Neur.*, 1920, p. 579.
- LWOFF, CORNIL et TARGOWLA. — Sp. de t. *Rev. Neur.*, 1922, p. 1.429, et id. p. 299.
- MAAS OTTO. — Zur Rentniss des Verl. der dyst. musc. def. *Neur. Cbl.*, 1918, n° 6.
- MALIWA (Ed.). — Dyst. u. muskelkrampf. *Med. Khin.*, vol. 18, p. 1522, 1922.
- P. MARIE et Mlle LÉVY. — *Soc. Neur.*, 4 mai 1922. *Rev. Neur.*, 1922, p. 571.

- MINÉA. — *Clujul med.*, p. 157, 1922.
- MOURGUE. — Schwertz. *Arch. f. Neur. u. Psych.*, vol. 11, p. 163, 1922.
- NAYRAC. — Synd. moteurs extra-pyramidaux. *Gaz. Hôp.*, 12 août 1922.
- NELSON, JANNEY. — Cité par Keschner.
- OPPENHEIM (H.). — Dysb. lord. prog. *Neur. Cbl.*, 1911, n° 19.
- PATRICK. — *Journ. of. nerv. a. ment. dis.*, p. 63, juillet 1916.
- POLLACK (L.). — Some dis. with incr. mov. *Internat. Clin.*, Vol. 1, série 32, p. 67, 1922.
- PRICE (G.). — Simult. occur. of. dyst. lent. in twins. *Archiv. of. Neurol. a. Psych.*, vol 5, p. 768, 1921.
- ROGER et POURTAL. — *Presse méd.*, EPLL, p. 785.
- ROSENTHAL (C.). — *Archiv. f. psych.* Vol. 66, p. 445, 1922.
- SCHMIDT (W.). — Über prog. Halsmiskelkrampf. *Deutsche med. Woche.* Vol. 48, p. 1.607, 1922.
- SCHWALBE (W.). — Eine eigentümliche tonische Krampfform mit hyst sympt. *Inaugural Dissert*, Berlin, 1908.
- SEERLERT. — Diff. diagn. d. Hyst. u. d. prog. Torsionsp. *Neur. Cbl.*, 1914, p. 988.
- SICARD et FORESTIER. — *Rev. Neurol.*, 1922, p. 1121.
- SOUQUES. — *Rev. Neur.*, 1920, p. 578.
- SOUQUES et BLAMONTIER. — *Rev. Neurol.*, p. 739, 1923.
- SPILLER. — Dyst. lentic. *Archiv. of. Neurol. a. Psych.*, oct. 1920. Vol : 4., Pp. 370-386.
- *Journ. of. nerv. a. ment. dis.*, p. 529, vol. 40.
- STERLING (W.). — Ein Fall. v. progress. torsionsp. *Gazetta Lekarske*, 1916, n° 21.
- STRUMPELL. — Über die Westphallsche pseudo-sclerose. *Zeitsch. f. Nerv.*, 1898, vol. 12.
- THOMAS et LONG-LANDRY. — *Rev. Neur.*, 1922, p. 288.
- THOMALLA. — Ein Fall von Torsionsp. mit sektionbefund. *Ztsch. f. d. ges. Neur. u. Psych.*, 1918, vol. 41. H. 4-5.

- WARTENBERG (R.). — Demonst. eines Falles von Dyst.
- WEDEL et GIRAUD. — *Rev. Neur.*, p. 358, 1923, Av.
- WCEKSLER and BROCK. — *Archiv. of. Neur. a. Psych.*, vol. 8, p. 538, 1922.
- WEISENBERG. — *Journ. of. nerv. and ment. dis.*, p. 245, vol. 45.
- WILLE (F.). — *Berliner Kl Woche*, n° 46, p. 1.353., 1921.
- WILSON. — Prog. lent. degen. *Brain* 1912. Vol. 34. (Refer. : *Rev. Neur.*, 1912, p. 230.
- WIMMER. — Un cas de sp. de t. *Soc. Neur. de Copenhagen*, 1920.
— Sp. de t. *Rev. Neur.*, octobre 1921.
- WIMMER et NEEL. — Hospitalstidende, 17 juillet 1921 Refer : *Rev. Neurol.*, 1921, n°s 9-10.
- ZIEHEN. — Fall von tonischer torsionsneurose. *Neur. Cbl.*, 1911, p. 109.
-

Table des Matières

Introduction	9
Chapitre premier. — Historique.....	11
Chapitre II. — Généralités et données étiologiques	15
Chapitre III. — Sémiologie.	21
Chapitre IV. — Diagnostic.....	35
Formes cliniques.....	45
Chapitre V. — Essai de pathogénie.....	49
Chapitre VI. — Evolution.....	57
Chapitre VII. — Traitement.....	61
Observations.....	63
Conclusions.....	71
Bibliographie.....	73
